

Syndrome emphysème-fibrose

Le syndrome d'emphysème des sommets et de fibrose pulmonaire des bases combinés a été individualisé récemment.¹

Le diagnostic se fonde sur la tomodensitométrie thoracique en coupes millimétriques, qui montre à la fois un emphysème prédominant dans les sommets pulmonaires et une pneumopathie interstitielle diffuse prédominant dans les bases. L'emphysème comporte pratiquement toujours des images d'emphysème centrolobulaire et d'emphysème paraseptal (sous-pleural, périphérique, médiastinal, ou scissural). La pneumopathie interstitielle diffuse évoque dans la majorité des cas une fibrose de type idiopathique. Il y a assez peu de verre dépoli. Emphysème et fibrose peuvent être distincts, séparés par des zones pulmonaires saines ; dans d'autres cas, on observe une transition progressive entre l'emphysème des sommets et les lésions des bases au sein desquelles la fibrose est de plus en plus nette ; dans d'autres cas, l'emphysème paraseptal prédomine, s'associant à un épaississement fibreux des structures interlobulaires.

Les patients atteints sont de manière prédominante des hommes, fumeurs ou anciens fumeurs à plus de 40 paquets-années, dont l'âge moyen est de 60 à 70 ans. La dyspnée d'effort est constante, et parfois très intense. À l'auscultation, on note des râles crépitants fins des bases pulmonaires. Un hippocratisme digital est présent dans la moitié des cas.

Sur le plan fonctionnel respiratoire, la conjonction de l'emphysème et de la fibrose (dont les conséquences sur la fonction respiratoire sont opposées) tend à maintenir une spirométrie proche de la normale (et même normale dans 1 tiers des cas), qui contraste avec l'intensité de la dyspnée. Le coefficient de Tiffeneau n'est abaissé que dans la moitié des cas. La capacité pulmonaire totale n'est abaissée en dessous de 80 % de la valeur théorique que dans 20 % des cas. Le volume résiduel et la

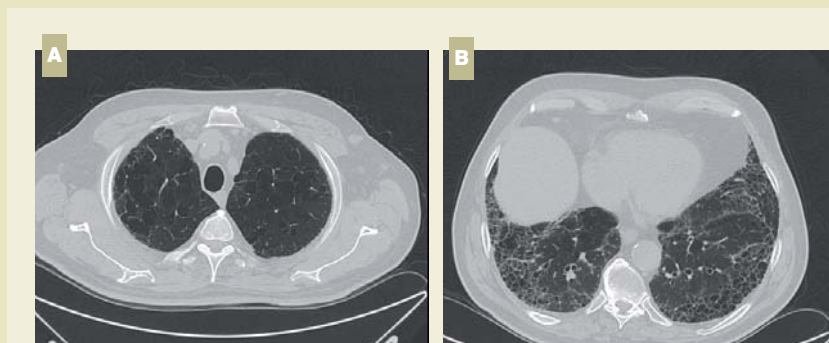


Figure Syndrome emphysème-fibrose (tomodensitométrie). **A.** Emphysème centrolobulaire des sommets. **B.** Fibrose des bases.

capacité pulmonaire totale (respectivement diminués dans la fibrose pulmonaire idiopathique et augmentés dans l'emphysème) sont peu modifiés. Au contraire, il existe une diminution souvent majeure du facteur de transfert du CO, au tiers de la valeur théorique.

La PaO₂, souvent normale au repos, s'abaisse fortement à l'exercice (de même que la saturation lors du test de marche de 6 minutes).

Dans les cas où une biopsie a été réalisée, le tableau histopathologique est surtout celui de la pneumopathie interstitielle commune.

La prévalence de l'hypertension pulmonaire au cours du syndrome est particulièrement élevée. Définie par une pression artérielle pulmonaire systolique supérieure ou égale à 45 mmHg à l'échographie, l'hypertension pulmonaire est présente chez au moins le tiers des patients au moment du diagnostic.

Le pronostic du syndrome emphysème-fibrose est meilleur que celui de la fibrose pulmonaire idiopathique, la survie médiane est de 6 ans ; mais ce pronostic est moins bon que celui de l'emphysème isolé. L'hypertension pulmonaire est le principal facteur pronostique péjoratif (risque de décès 4 fois plus élevé). La physiopathologie du

syndrome est mal connue. Le tabagisme est un facteur causal bien connu d'emphysème et un facteur de risque pour la fibrose pulmonaire idiopathique. Le plus souvent, l'emphysème précède la fibrose. Fibrose et emphysème peuvent survenir dans certains modèles expérimentaux (p. ex. la sur-expression pulmonaire du *platelet-derived growth factor* [PDGF], chez la souris, peut induire à la fois des lésions de fibrose et d'emphysème).

Le traitement du syndrome emphysème-fibrose n'est pas codifié. L'arrêt du tabac chez les fumeurs est évidemment conseillé. Le traitement de la fibrose est limité, mais son type (à la biopsie ou sur la tomodensitométrie) peut orienter vers une prise en charge appropriée. La transplantation pulmonaire est une option à considérer (mais la majorité des patients sont trop âgés pour pouvoir bénéficier de cette procédure thérapeutique qui doit donc être discutée dès que nécessaire).

1. Cottin V, Nunes H, Brillet PY, et al. and the Groupe d'études et de recherche sur les maladies orphelines pulmonaires (GERMOP). Combined pulmonary fibrosis and emphysema: a distinct underrecognised entity. Eur Respir J 2005;26: 586-93.